



TITLE:

動脈管開存症を伴なつた先天性右肺動脈欠損症

AUTHOR(S):

渡辺, 裕; 広瀬, 光男; 安藤, 充晴

CITATION:

渡辺, 裕 ...[et al]. 動脈管開存症を伴なつた先天性右肺動脈欠損症. 日本外科宝函 1968, 37(5): 731-739

ISSUE DATE:

1968-09-01

URL:

<http://hdl.handle.net/2433/207478>

RIGHT:

症 例

動脈管開存症を伴った先天性右肺動脈欠損症

岐阜大学医学部第1外科（指導：鬼束惇哉教授）

渡 辺 裕・広 瀬 光 男・安 藤 充 晴

〔原稿受付：昭和43年6月10日〕

Congenital Absence of The Right Pulmonary Artery Combined with Patent Ductus Arteriosus

by

YUTAKA WATANABE, MITSUO HIROSE and MITSU HARU ANDO

The 1st Department of Surgery, Gifu University School of Medicine

(Director : Prof. Dr. ATSUYA ONITSUKA)

A congenital absence of the main pulmonary artery had been rarely reported in Japan. This anomaly can occur in each side of the arteries and is usually apt to combine with patent ductus arteriosus and with tetralogy of Fallot.

A 11-year-old boy entered the hospital because of fatigability after exercise. From the results obtained from physical examination, x-ray films of the chest, angiocardiography, right heart catheterization, ECG recordings, pulmonary scanning (MAA) and bronchography, he was diagnosed as the absence of the right pulmonary artery with patent ductus arteriosus. Dissection of the patent ductus arteriosus, 1 cm in diameter and length respectively, was performed under mild hypothermia with ether anesthesia. There was a marked thrill on the left pulmonary artery which was disappeared immediately after surgery. No right pulmonary artery was observed. The right lung was greyish white in color and fibrous hard in consistency. The postoperative course was uneventful.

Mechanism of the occurrence of a congenital absence of the pulmonary artery, symptoms caused by this anomaly and surgical treatment, especially managements of combined cardiovascular malformation, was discussed in the present paper.

緒 言

先天性一側肺動脈欠損症は、1850年から1952年に至る約一世紀に僅か9例報告された稀な疾患であつた。それらは剖検または開胸の際に発見されたものであつたが、Madoff-Gaensler-Strieder (1952) が14才女で臨床診断しえたのを最初として、心臓血管造影法の進歩

普及に伴ない漸次多数報告され、わが国でも散見し、特に榊原教授はその7例を経験して詳しい綜説を述べている。本症は左右何れの側にも見られ、左側のそれには心大血管の奇形を合併することが多く、しかもFallot四徴症が大部分を占め、右側のそれでは合併奇形は比較的少なく、動脈管開存症が多い (Sherrick ら 1962, Swan ら 1963)。われわれが遭遇したのは後者の

1例であつて、動脈管開存症に対して手術を加えた。
かかる例はまだ数多くないので記述する。

症 例

11才，男

主訴 運動後の易疲労性

現病歴 生後間もなく前胸部の変形に気付かれ、2年前、学校の身体検査で心雑音を指摘された。生来よくかぜをひいた。運動は他の児童と同等にできるが、最近運動した夜に疲労を訴える。現在咳嗽、咯痰はなく、発熱、失神、チアノーゼを来したこともない。

既往歴 出産は満期、出生時体重 3200g。患児の母親は妊娠中著変を認めなかつた。8才時、扁桃腺を摘出された。

入院時所見（昭和42年8月30日）身長127cm、体重23kg。栄養尋常、平温平脈。血圧 114/70mmHg。胸部は左前か著明に膨隆し、右前下が僅かに陥凹する、心は濁音界が上界第3肋間、左界左乳線より1横指外側、右界正中線上で、心尖部、底部に収縮期性雑音を聴取し、これの最強点は右第2肋間にあつて、右頸部、左肩、背部に放散する。右肺は打診上鼓音を呈し聴診上呼吸音微弱、その他には頭部、頸部、腹部、四肢に著変を認めない、

レ線写真P-A像で右胸郭小、軽度左側彎、上部中央

陰影拡大、右第1、2弓大、左第1弓小、第2弓やや突出、第3、4弓大。右肺野澄明で血管像貧（図1、2）。

心胸郭比53%。心血管造影にて、肺動脈幹より左肺動脈への造影剤流出は正常であるが、右肺動脈への流出を認めず、左室右室ともに大（図3、4）。

右大腿動脈よりの左心カテーテル法では、動脈管より左肺動脈に入る（図5）。また大動脈造影により右肺に至る細径の血管像を認める（図6）。

右心カテーテル法にて、右室、左肺動脈圧が高く、肺動脈球部、左肺動脈の酸素飽和度は上昇している（表1）。

心電図では正常軸、垂直心、左室右室肥大。

心音図は心尖第1音強盛、全収縮期性雑音あり、高

表1 右心カテーテル法所見

	JE mmHg	酸素飽和度 %
SVC	6/-2	83.2
RA	7/-5	81.0
RV	75~80/-10	82.0
	75/-10	85.1
MPA	75/25	92.3
LPA	56/25	93.0
LPA wedge	48/14	92.7
IVC	6/-4	81.0

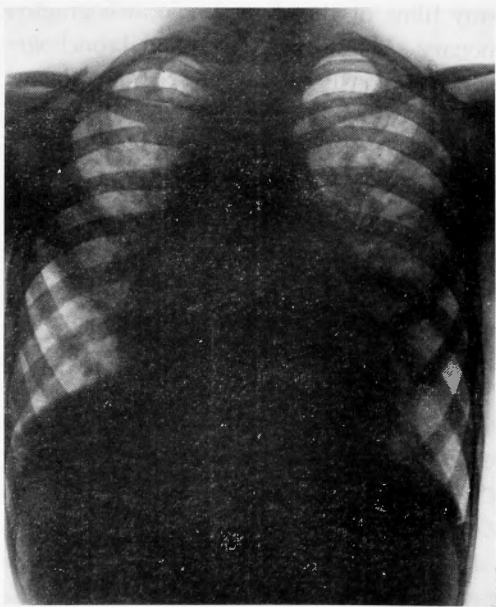


図1 昭和42年8月

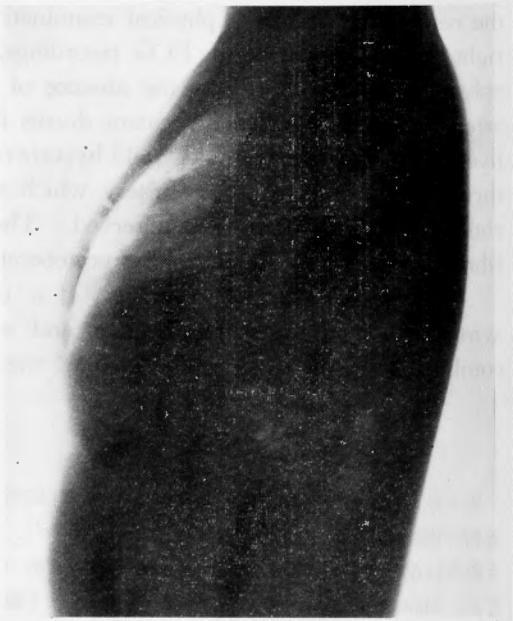


図 2



図3 右外頸静脈より造影剤注入

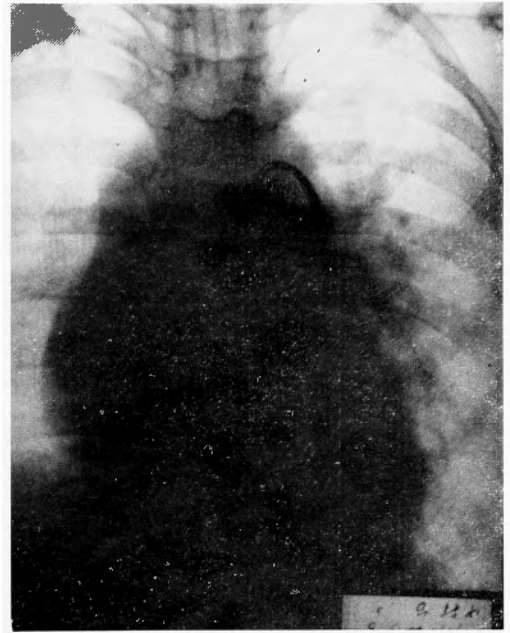


図5 逆行性大動脈カテーテル法にて左肺動脈に入る

音ではダイヤモンド型を呈する。肺動脈弁口部では第1音後ダイヤモンド型雑音。

肺スキャンニング(MAA)で、右肺にRIが入らない。

気管支造影には著変を認められない(図7)。

一般的検査成績は、赤血球数488万、Hb 16g/dl、RA(-)、CRP(-)、AsLo 125、血清蛋白7.3g/dl、黄疸指数5、ZTT 5.3、TTT 2.5、CCF(+)、アルカリフォスファターゼ14単位、アミラーゼ72単位、GOT 22、GPT 20、LDH 370単位、血清電解質はNa 137、K 4.6、Mg 1.4、Ca 4.7、Cl 105mEq/L、電気泳動では血清蛋白7.4g/dl、Al 67.7、 α_1 -G 3.5、 α_2 -G 9.2、 β -G 6.9、 γ -G 12.7%、A/G 2.1。

診断 右肺動脈欠損症、動脈管閉存症。

手術(昭和43年3月8日):人工心肺装置を準備し、GOE麻酔、30℃低体温の下に、左前外側方開胸、胸骨横断。左肺は通常より暗赤色、硬度僅かに増し、周囲に癒着を認めず。心は拡張し冠状血管軽度蛇行、左肺動脈上に振盪著明。肺動脈幹は著明に大きく3cm直径であり、左肺動脈を出すが、右側にはその痕跡さえ認めない。左肺動脈と大動脈との間に動脈管が開存し1cm直径、1cm長で大動脈とは鋭角をもつて連がる。動脈管切断後振盪は消失した。なお右肺は灰白色、硬



図4

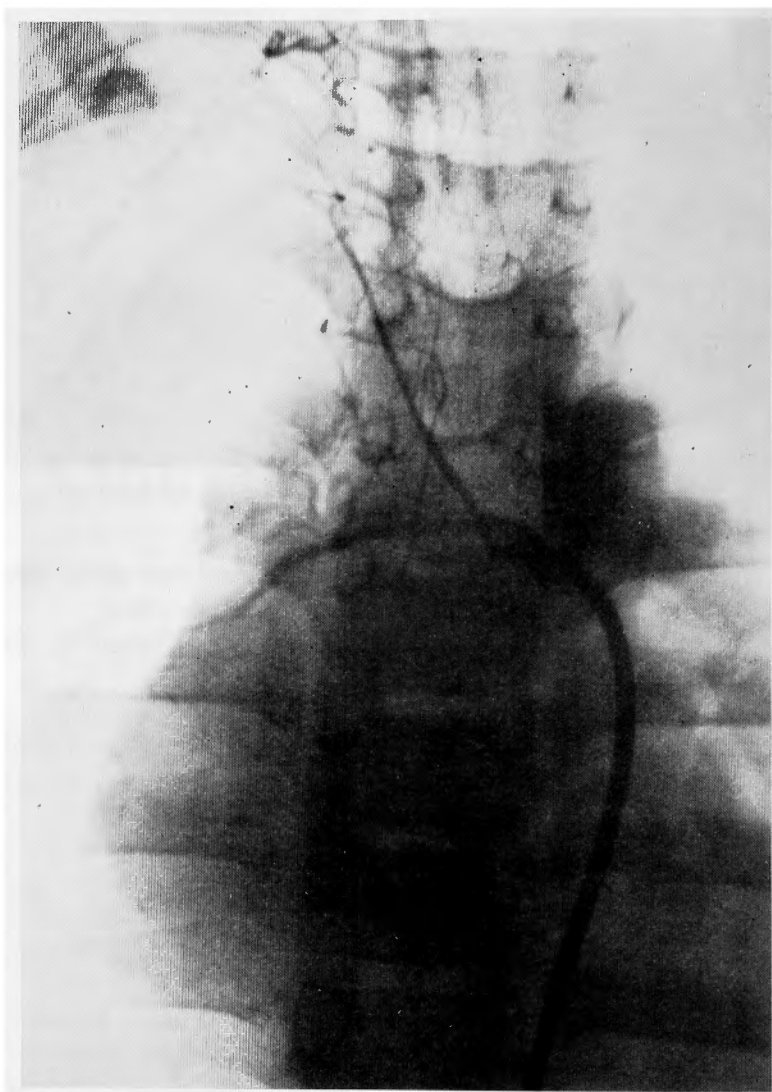


図6 逆行性大動脈カテーテル法

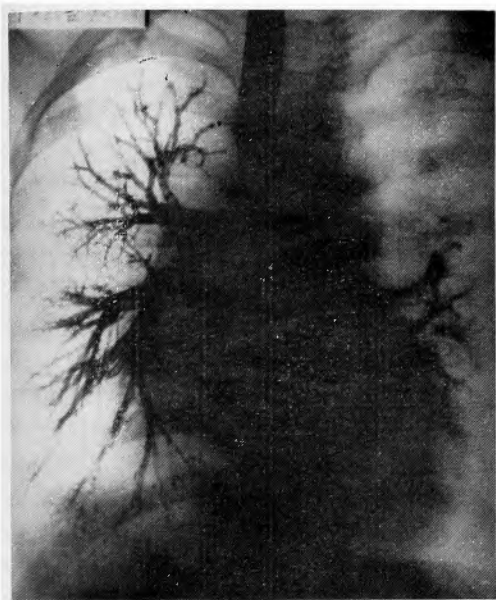


図7 気管支造影

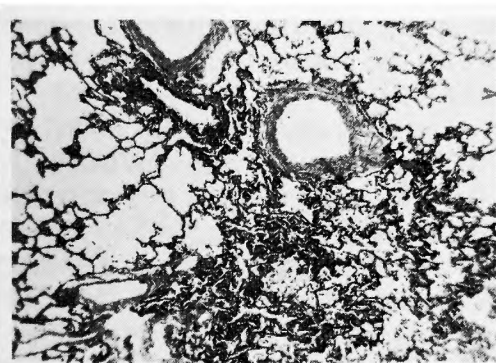


図8 左肺，無気肺と気腫様の部が混在

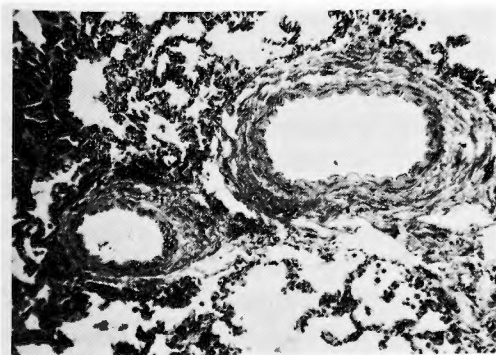


図9 左 肺

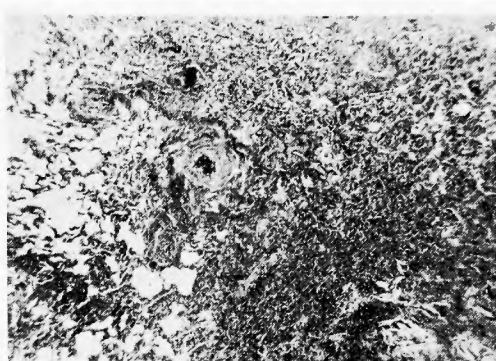


図10 右肺，無気肺の部，コレステリン結晶（右下）

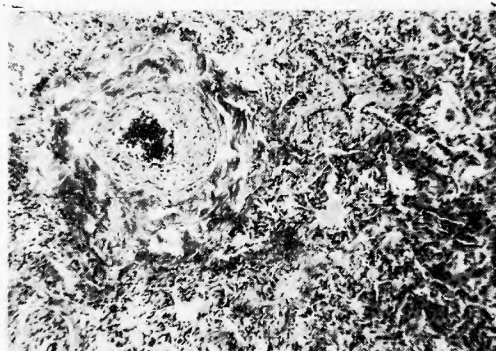


図11 右肺，動脈壁肥厚，内腔狭少化

く線維性で，その表層に肺門部より1～2mm直径の血管が数条走り，一部蛇行している。胸腺は肥大。

術後経過は順調で4月6日退院。

肺組織所見：左肺の気管支，血管には著変なく，肺実質に軽度のうつ血があり，心臓弁膜障害細胞が散在している。また軽度の無気肺，気腫様の部が部分的に混在している。右肺の動脈壁は著明に肥厚し内腔は狭少化している。肺実質では限局性に無気肺の部があり肺胞腔は狭少，肺胞壁は肥厚し，肺胞内にコレステリンの析出，大型喰細胞の出現，間質にリンパ球の浸潤がみられ，慢性肺炎の像を呈している（図8～11）。

考 案

以上われわれはいわゆる右肺動脈欠損，動脈管開存の1症例を述べた。榊原らも述べる如く肺動脈欠損を先天性か後天性かを鑑別しえない場合があるが，心臓血管造影で1側肺動脈が完全に造影されず，大動脈造影で異型の大動脈分枝を同側に証明しえた際には先天性といえる（Caroら，Steinbergら，Poolら，榊原ら，

Winship ら). われわれの症例は右肺動脈が完全に造影されず, 手術時に精査しても肺動脈幹より右肺動脈の分岐～索状物すら認めず, また臨床的に重症肺感染症を繰返すこともないので, 先天性のものと見られる。

本症は肺動脈の発生学を知れば理解し易い。幾多の先人が詳述しているが, 要するに肺動脈は3つの部分から形成され, 1) 動脈幹中隔形成による肺動脈幹形成, 2) 第6鰓弓動脈より左右肺動脈の近位部形成, 3) 肺原基内の原始血管より肺内肺動脈が形成され, 各々連結する。従来第6鰓弓動脈發育異常により本症が発生するといわれたが, Cucci ら (1964) は本症は動脈幹中隔形成の錯誤によると明快に説明し, かかる考え方は已に Schneiderman (1958) も暗示している。例えば本例の如き右肺動脈欠損症の発生機転を考えると, 動脈幹内の右隆起が正常よりも背側に偏位し, 左右肺動脈起始部の中間に位置すると, 左肺動脈は動脈幹より起始するが, 右肺動脈は大動脈より起始することになる。また右第6鰓弓動脈が上行大動脈により中枢側に牽引されると近位部が消失し右肺の肺動脈は腕頭動脈より起始する。さらに第6鰓弓動脈遠位部は動脈管となるが普通退化消失し, ここに体循環と肺循環とは連絡が断たれ, 右肺は気管支動脈からの側副血行路により支配されることになる。なお左肺動脈欠損症もほぼ同様な工合に説明される。

従つて本症は, 肺動脈幹, 肺内肺動脈は存在し左または右肺動脈が欠損するために, 種々の名称があり, congenital absence of the pulmonary artery, unilateral pulmonary atresia (Nadas ら 1953), aplasia of one pulmonary artery (Fisher ら 1959), congenital absence of a main branch of the pulmonary artery (Steinberg ら 1953), proximal interruption of a pulmonary arch (Anderson-Char-Adams 1958), absence of a primary division of the pulmonary trunk (Cucci-Doyle-Lewis 1964) などと記載されている。

臨床: われわれの例は自覚症状は軽い。Swan らによれば1側肺動脈欠損は無症状であるものが多く, 肺高血圧症は19%に認め, 小児早期に存在すると右心不全のため死亡する。もし肺高血圧症が発生しなければ長く生存して, Pool らの例は63才で生存中であつた。しかし本症と他の心大血管の奇形とを合併すれば死亡率が高く, Swan らの例でも25才が最高年齢であつたという。

諸家の報告をみると, 本症に特徴的な症状はない。

しかし肺高血圧あるいはその他の奇形を合併すればこれに基づく症状を呈する。普通に挙げられる症状は, 呼吸器系感染を繰返すこと, 咯血 (Ferencz 1961), 中等度の運動や労作後の呼吸困難などである。

他覚的には患側胸郭が小さく, 呼吸音は減弱, 心・縦隔は患側へ偏位し心陰影の拡大を思わせる。奇形の合併せぬ時は心音に著変なく心底部で第2音 ejection click, 肺動脈不全の雑音, 右心室第3音を聴取することもある (Swan ら)。合併症があればこれに応じて心雑音を聴取出来, われわれの例では先ず動脈管開存症を疑つた。心電図に関しても奇形が合併しなければ正常であるが, 肺高血圧症, 奇形を合併すれば右室肥大などを来す。

レ線的には胸部単純撮影で, Newman ら (1964) は,

1) 一側肺または肺葉の異常な透明像——肺循環はレ線上の density に関連するが, 深吸気をすると肺から血液が駆出され, 普通の像より明るくなり, 呼吸時には暗くなるが, 呼吸時吸気時ともに同様に明るいという肺血行の減少を示す。

2) 全肺野は aerated (空気が入っている) であるが, 患側肺の容積は正常かまたは低下する。左右の肺の大きさは不同, 胸郭不均斉となる。肺気腫が存在すると大となる。

3) 肺門血管像減少, “hilar comma” の欠如。

4) 肺または肺葉が呼吸時拡張～収縮しない。

5) 患側への縦隔偏位またはヘルニア。吸気時患側へ呼気時健側へ縦隔が偏位する。

6) 時には患側横隔膜が肺膨脹不充分のため高位をとることがある。

以上の場合には心臓血管造影を行なう。しかし例えば Fallot 四徴症の時右肺動脈の撮影されないことがあり, Rockoff-Gilbert (1965) は functional pulmonary atresia と呼び, 注意を喚起している。

なお逆行性大動脈造影により副血行路としての体循環系動脈による肺灌流を発見することが診断上, 治療上重要である。これは上行大動脈, 腕頭動脈であることが多いが, われわれの症例ではかかる大きな動脈を見出しえず, 気管支動脈であろう。

気管支造影では嚢状気管支拡張が多く, 時には先天性気管支拡張を合併することがある (Steinberg ら 1953, Findlay ら 1951)。この両者につき, 血管の変化を原発とする人 (Belcher-Pattenson 1957), 気管支系の変化を原発とする人 (Margolin ら 1959, Gebauer-Mason 1959) など見解は一致していないが, われわれの症例

では気管支に著変を認めなかつた。

肺の病理組織学的所見は、合併奇形、肺高血圧症の有無などにより多種多様である。合併奇形のなかつた Schneiderman (1958) の生後6週男子例では患側肺の充血浮腫、細動脈内膜増殖があり、Dunnill-Ross (1961) も欠損側肺細動脈内膜増殖、他側の極めて軽微な動脈壁肥厚を認めたのみである。しかし動脈管閉存症などを合併すると肺高血圧を来とし肺内細動脈の変化、主に中膜、内膜の肥厚増殖がみられ、かかる変化は若年者より成人に強い様である (Caro ら 1957, Swan ら 1963 の例)。また肺動脈欠損側肺でもこれを支配する異型の体循環系動脈によりその変化が種々であり中膜の肥厚がみられる。Anderson-Char-Adams (1958) の右肺動脈欠損、肺高血圧症の例では左肺細動脈中膜肥厚、右肺のは外膜肥厚があり中膜内膜には著変がなかつたといひ、われわれの症例も患側の肺細血管の変化を認めた。なお Fallot 四徴症を合併するものでは、例えば McKim-Wiglesworth (1954) では左右肺には差がなく、中膜に多数の平滑筋線維が増殖していたという。

処置：合併症、合併奇形の有無により異なるが従来保存的処置と手術的処置がある。

保存的には

1) 肺感染症があればすぐ処置する (Steinberg ら 1953, Newman ら 1964)。

2) 肺高血圧症を起こす様な激しい労作、運動は禁忌である。Steinberg らは健康人では肺血流量が3倍まで増加しても肺動脈圧は亢進しないがさらに大になれば圧は上昇し、心拍出量が2倍になると肺動脈圧は軽度上昇する、従つて肺感染などがあればなおさら激しい労作を避けるべきである。外科手術的には各種方法がある。

(I) 患側肺切除術

1) 特に重症肺感染症を繰返す場合

Newman-Tarasidis-Chai (1964) は26才女の肺炎、肺感染を伴った例に、また37才男および29才男の肺感染、咯血を来した例に肺切除を行ない、また特別な例としては Bogedain ら (1962) は47才男先天性気管支拡張、血友病合併例に肺切除を施行し1年後には症状が消失したという。むろん症状の認められない例は手術の適応とならない。

2) 稀には体循環系動脈から肺への血流量が異常に大で肺充血、さらに心拡張または不全を来す様な場合には、この異常血流量を減少するか、遮断乃至肺切除、あるいは新しい血行路形成が考えられる。

肺切除をしても右心の仕事は変わらず、肺動脈圧も安静時正常、労作時軽度上昇する (Madoff ら 1952)。しかし患側肺への有効気管支動脈流量が増大すれば左心の仕事は増し動静脈シャントとなり左心不全になるのでかかる場合には肺切除または異常動脈の結紮により生命を救いうる。

なおかかる異常血行のため肺血管床がその高血圧に耐えず肺実質内出血、咯血を来たせば開胸術、肺切除の適応となる。Maiër (1954) の9才男例も肺炎、咳嗽、咯血があり肺切除をうけている。

(II) 次に肺切除まで行なわずとも、肺への異常の体循環系動脈の血流量が大なる時結紮する人もある。Mudd-William-Riberi (1964) は生後14週男子、動脈管閉存症、右肺動脈の大動脈より起始する例に対し、この両者を結紮したが不幸な転帰をとつた。

(III) 一側肺動脈欠損症があつても、肺内肺動脈の大である場合にはこれと肺動脈幹との間に血行を再開しう。例えば腕頭動脈がその肺を支配する体循環系動脈である時にはこれを肺動脈幹と吻合する可能性があり (Winship ら 1967)、また大動脈から肺動脈の起始する場合には、この肺動脈と肺動脈幹との間に graft を用いて吻合することが出来る。Maier (1954)、Anderson ら (1958) はこのような方法を暗示し、Caro-Lermenda-Lyons (1957)、Armer-Shumacker-Klatte (1961)、Redo-Foster-Engle-Ehlers (1963)、Winship-Beck-Schrire (1967) らは実際に graft を移植した。例えば Caro らの例は23才男、右肺動脈欠損、上行大動脈より肺内肺動脈起始、動脈管閉存症があり、労作時呼吸困難漸増、動脈管の逆短絡なく、これに対し動脈管閉鎖、右肺の肺動脈幹との間に Ivalon graft を移植したが死亡した。同様な症例4才男に対し、Redo らも Teflon graft を用いて成切し、Armer らも成功したが、Winship らは不成功に終つた。

わが国では榊原教授がその可能性につき言及されている。われわれの症例ではかかる吻合をなすのに有効な大きさの肺動脈枝は見出しえなかつた。

(IV) 心大血管奇形を合併する場合の処置

われわれの症例の如く右肺動脈欠損は動脈管閉存症を合併することが多いが、臨床症状の現われて来たこと、逆短絡のないこと、肺高血圧を来すことなどの理由で、動脈管閉鎖手術を行なつた。DuShane ら (1960) の10ヵ月女例では大動脈圧 80/35、肺動脈圧 60/36 mmHg で、開存動脈管を結紮したところ当日死亡し、剖検により右肺の肺動脈が上行大動脈より起始し

ていることを知った。Swan ら (1963) の 25才女の左肺動脈欠損症, 右大動脈弓, 右動脈管開存症例は, 30℃低体温下に結紮して心雑音が消失した。動脈管開存症単独の場合と同様に, 早期に動脈管を閉鎖すると肺高血圧は可逆である。

次に Fallot 四徴症は左肺動脈欠損症に合併することが多いが, 肺血管床低下, 肺血管抵抗増大し, Blalock手術も危険を伴う (Blalock (1948), Pool ら (1962)) も当時 8 例の根治手術中 1 例しか成功しておらぬというか, Winship らの如く Fallot 四徴症根治手術成功例も出ている。

何れの外科手術に対しても, 肺動脈圧鉗には心停止を来たしうるので充分注意しなければならぬ。

結 語

われわれは, 11才男, 右肺動脈欠損症, 動脈管開存症の症例に, 動脈管閉鎖手術を施行して治癒せしめた。先天性一側肺動脈欠損症の発生機転, 症状について述べ, とくにその外科的処置, 合併奇形の処置について言及した。

文 献

- 1) Anderson, R. C., Char, F., and Adams, P. : Proximal interruption of a pulmonary arch (absence of one pulmonary artery) Case report and new embryologic interpretation. *Dis. Chest*, **34** : 73, 1958.
- 2) Armer, R. M., Shumacker, H. B., and Klatte, E. C. : Origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta. *Circulation*, **24** : 662, 1961.
- 3) Belcher, J. R., and Pattinson, J. N. : Hypoplasia of the lobar pulmonary arteries. *J. Thoracic Surg.*, **34** : 357, 1957.
- 4) Blalock, A., and Taussig, H. B. : The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia. *J. A. M. A.*, **128**: 189, 1945.
- 5) Blalock, A.: Surgical procedures employed and anatomical variations encountered in the treatment of congenital pulmonic stenosis. *Surg. Gynec. & Obstet.*, **87** : 385, 1948.
- 6) Bogedain, W., Carpathios, J. Kalemkeris, K., and McMahon, R. J. : Congenital absence of the left pulmonary artery, association with congenital bronchiectasis and hemophilias. *J. A. M. A.*, **182** : 247, 1962.
- 7) Caro, C., Ledermanda, V. C., and Lyons, H. A. : Aortic origin of the right pulmonary artery. *Brit. Heart J.*, **19** : 345, 1957.
- 8) Cucci, C. E., Doyle, E. F., and Lewis, E. W., Jr. : Absence of a primary division of the pulmonary trunk. *Circulation*, **29** : 124, 1964.
- 9) DuShane, J. W., Weidman, W. H., Ongley, P. A., Swan, H. J. C., Kirklin, J. W., Edwards, J. E., and Schumutzler, H. : Clinical pathologic conference. *Amer. Heart J.*, **59** : 782, 1960.
- 10) Dunnill, M. S., and Ross, H. B. : Absent right pulmonary artery as an isolated congenital defect. *Lancet*, **2** : 185, 1961.
- 11) Ferencz, C. : Congenital abnormalities of pulmonary vessels and their relation to malformations of the lung. *Pediatrics*, **28** : 993, 1961.
- 12) Findlay, C. W., Jr., and Maier, H. C. : Anomalies of the pulmonary vessels and their surgical significance with review of literature. *Surgery*, **29** : 604, 1951.
- 13) Fisher, J. M., and Van Epps, E. F. : Aplasia or hypoplasia of one pulmonary artery : Radiologic and pulmonary function studies. *Amer. Heart J.*, **58** : 26, 1959.
- 14) Gebauer, P. W., and Mason, C. B. : Intralobar pulmonary sequestration associated with anomalous pulmonary vessels : A non-entity. *Dis. Chest*, **35**: 282, 1959.
- 15) 木原藤夫, 白井利之, 田中国雄 : 先天性肺動脈欠損症の 1 例. *日内会誌*, **52** : 147, 1963.
- 16) 雲井康晴, 小野田一男, 木村碩夫, 小林茂夫 : 左肺動脈欠損及び左上大静脈遺残を伴った Fallot 5 徴症の 1 例. *日胸外会誌*, **12** : 308, 1964.
- 17) Madoff, I. M., Gaensler, E. A., and Strieder, J. W. : Congenital absence of the right pulmonary artery : Diagnosis by angiocardiology with cardiorespiratory studies. *New England J. Med.*, **247** : 149, 1952.
- 18) Maier, H. C. : Absence of hypoplasia of the pulmonary artery with anomalous systemic

- arteries to the lung. *J. Thoracic & Cardiovas. Surg.*, **28** : 145, 1954.
- 19) Margolin, H. N., and Rosenberg, L. S., Felson, B., and Baum, G. : Idiopathic unilateral hyperlucent lung. : A roentgenologic syndrome. *Amer. J. Roentgenol.*, **82** : 63, 1959.
- 20) McKim, J. S., and Wiglesworth, F. W. : Absence of the left pulmonary artery : A report of 6 cases with autopsy findings in ? . *Amer. Heart J.*, **47** : 845, 1954.
- 21) Mudd, J. G., Willman, V. L., and Riberi, A. : Origin of one pulmonary artery from the aorta. *Amer. Rev. Resp. Dis.*, **89** : 255, 1964.
- 22) Nadas, A. S., Rosenbaum, H. D., Wittenburg, M. H., and Rudolf, A. M. : Tetralogy of Fallot with unilateral pulmonary atresia. A clinically diagnosable and surgically significant variant. *Circulation*, **8** : 328, 1953.
- 23) Newman, R. W., Tarasidis, G., and Chai, H. C. : Congenital absence or hypoplasia of pulmonary artery. *J. Thoracic & Cardiovas. Surg.*, **47** : 740, 1964.
- 24) Pool, P. E., Vogel, J. H. K., and Blount, S. G. Jr. : Congenital unilateral absence of a pulmonary artery : The importance of flow in pulmonary hypertension. *Amer. J. Cardiol.*, **10** : 706, 1962.
- 25) Redo, S. F., Foster, H. R., Jr., Engle, M. A. and Ehlers, K. H. : Anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta. *J. Thoracic & Cardiovas. Surg.*, **50** : 726, 1965.
- 26) Rockoff, S. D., and Gilbert, J. : Functional pulmonary atresia. A cause of angiocardigraphic misinterpretation in Tetralogy of Fallot. *Amer. J. Roentgenol.*, **94** : 85, 1965.
- 27) 榑原正, 岸一夫, 高尾篤良, 勝原幾視子, 佐藤礼介, 秋元富夫 : 先天性一側肺動脈欠損, 胸部外科, **19** : 453, 1966.
- 28) Schneiderman, L. J. : Isolated congenital absence of the right pulmonary artery : A caution as to its diagnosis and a proposal for its embryogenesis—Report of a case with review. *Amer. Heart J.*, **55** : 772, 1958.
- 29) Sherrick, D. W., and DuShane, J. W. : Agenesis of a main branch of the pulmonary artery. *Amer. J. Roentgenol.*, **87** : 917, 1962.
- 30) Steinberg, I., Dotter, C. T., and Lucas, F. : Congenital absence of the main branch of the pulmonary artery. *J. A. M. A.*, **152** : 1216, 1953.
- 31) Swan, H., Owens, J. G., Pool, P. E., Vogel, J. H. K., and Blount, S. G., Jr. : Absent left pulmonary artery and right sided patent ductus artericus. *Arch. Surg.*, **87** : 196, 1963.
- 32) Winship, W. S., Beck, W., and Schrire, V. : Congenital absence and anomalous origin of the main pulmonary arteries. Variations of the same congenital defect. *Brit. Heart J.*, **29** : 34, 1967.